FACULTÉ DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1969

THÈSE

N° 419

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jacques, André, Lin JULIEN

Né le 27 Septembre 1936 à PARIS-14e

Présentée et soutenue publiquement le

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE DE L'INFARCTUS PRIMITIF DU REIN CHEZ LE JEUNE NOURRISSON

Président : Monsieur Julien MARIE (Professeur)

DACTYLO-SORBONNE

8, Rue Casimir-Delavigne

PARIS-VIe

1969

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

-:-

Année 1969 N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Jacques, André, Lin JULIEN

Né le 27 septembre 1936 à Paris - 14ème

-:-

Présentée et soutenue publiquement le

-:-

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'INFARCTUS PRIMITIF DU REIN CHEZ LE JEUNE NOURRISSON

-:-

Président : Monsieur Julien MARIE (Professeur)

-:-

DACTYLO-SORBONNE
8, rue Casimir Delavigne
PARIS - 6ème
1969

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ALAJOUANINE (T), BENARD (H), BERNARD (E), BINET (L), BULLIARD (H), CATHALA (J), CHABROL (E), CHAILLEY-BERT (P), CHEYMOL (J), COSTE (F.), DEBRE (R), DECHAUME (M), GALLIARD (H), GAUDARD d'ALLAINES (F.de), GENNES (L.de), GIROUD (A), HAZARD (R), HEUYER (G), LACOMME (M), LAMY (M), LAROCHE (G), LELONG (M), LEVY (Mlle J), LEVY-SOLAL (E), LIAN (C), MADURO (R), MARCHAL (G), MATHIEU (P), MONOD (R), MOREAU (R), MOULONGUET (P), PASTEUR VALLERY-RADOT, PETIT-DUTAILLIS (D), PIEDELIEVRE (R), QUENU (J), RENARD (G), SENEQUE (J), STROHL (A), TANON (L), TURPIN (R), VERNE (J).

DOYEN	Georges BROUET
1er assesseur	Daniel BARGETON
2e assesseur	Jean GOSSET

A - CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A)
	HUARD (P)
à titre personnel	CABROL (Ch)
- -	OLIVIER (G)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J)
à titre personnel	NEZELOF (Ch)
- -	ORCEL (L)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F)
	DESGREZ (P)
	POLONOVSKI (J)
Chimie Pathologique	SCHAPIRA (G)
à titre personnel	CARTIER (P)
- -	DREYFUS (J.Cl)
Biologie médicale (à titre personnel)	BOURLIERE (F)
	HARTMANN (L)
Biophysique médicale	BUGNARD (L)
	DJOURNO (A)
	DOGNON (A)

MM.

Biophysique médicale	
à titre personnel	KELLERSHOHN (L)
- -	GOUGEROT (L)
- -	ROUCAYROL (J.Cl)
Cancérologie expérimentale	MATHE (G)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R) TUCHMANN- DUPLESSIS (H)
à titre personnel	RACADOT (J)
Microbiologie	FASQUELLE (R)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P)
à titre personnel	BARBIER (P)
Parasitologie	LARIVIERE (M)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P)
à titre personnel	LOEPER (J)
Pharmacologie	BOISSIER (J.R) LECHAT (P)
Physiologie	BARGETON (D) MALMEJAC (J) PARROT (J)
à titre personnel	DEJOURS (P)
Physiologie et biologie appliquée aux sports	SCHERRER (J)

B - CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

I°- Médecine

Biologie médicale	FAUVERT (R)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive	BOYER (J)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)
Médecine légale, droit médical et déontologie	DEROBERT (L)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.C)
Pathologie médicale	BUGE (A) BRICAIRE (H) CORNET (A) HOUSSET (E) LAROCHE (Cl.)

MM.

Pathologie médicale	
à titre personnel	AZERAD (E)
- -	BOUR (H)
- -	BROCARD (H)
- -	CAROLI (J)
- -	FACQUET (J)
- -	LAMBLING (A)
- -	LAUNAY (Cl.)
- -	PAYET (M)
- -	PERRAULT (M)
- -	SIGUIER (F)
- -	WORMS (R)
- -	BOUVIER (J)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P)
Thérapeutique	LAMOTTE (M)
Thérapeutique appliquée	MARCHE (J)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Boucicaut)	LENEGRE (J)
- - (Broussais)	SOULIE (P)
Clinique dermatologique (St-Louis)	DUPERRAT (F)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P)
à titre personnel	BASTIN (R)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J)
à titre personnel (neuro-psychiatrie)	PICHOT (P)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R)
à titre personnel	LHERMITTE (F)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L)

MM.

Clinique des maladies du sang (Broussais)	BERNARD (J)
à titre personnel (hématologie)	ANDRE (R)
- - -	BOUSSER (J)
- - -	DREYFUS (B)
Cliniques médicales — Bicêtre	DEPARIS (M)
Cliniques médicales — Broussais	MILLIEZ (P)
Cliniques médicales — Cochin	PEQUIGNOT (H)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIETY (M)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G)
Cliniques médicales — Saint-Antoine	BOUDIN (G)
Cliniques médicales — -	CONTE (M)
Cliniques médicales — -	KOURILSKY (R)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANCON (L)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A)
Clinique et Séméiologie médicales (Antoine-Chantin)	DOMART (A)
Séméiologie médicale (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y)
- - (Pitié)	RAMBERT (P)
- - (Rothschild)	WOLFROMM (R)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch)
à titre personnel	GIBERTON (A)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J)
à titre personnel	RICHET (G)
- -	CROSNIER (J)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	ROYER (P)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	MOZZICONACCI (P)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISSAUD (H)
à titre personnel	LESOBRE (R)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S)

MM.

Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau) ..... LAPLANE (R)
à titre personnel ..... POLONOVSKI(Cl.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec) ..... BROUET (G)
à titre personnel ..... KREIS (B)
- - ..... MEYER (A)

Clinique de rééducation motrice ..... GROSSIORD (A)

Electroradiologie ..... LEDOUX-LEBARD (M) / LEFEBVRE (J)

Radiologie médicale ..... DESGREZ (H)
à titre personnel ..... FISCHGOLD (H)
- - ..... TUBIANA (M)
- - ..... CHERIGIE (E)

Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) ..... DELBARRE (F)
Clinique rhumatologique (Lariboisière) ..... SEZE (S.de)
Clin. toxicologique (Fernand-Widal) GAULTIER (M)

2°- Chirurgie

Anesthésiologie ..... VOURC'H (G)

Pathologie chirurgicale ..... LAURENCE (G) / KUSS (R) / N...

à titre personnel ..... RAMADIER (J)

Physiologie et pathologie obstétricales ..... MORIN (P)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale ..... MONSAINGEON(A)

Chaires de Cliniques :

Clinique carcinologique (Gustave-Roussy) ..... DENOIX (P)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) ..... REDON (H)
à titre personnel ..... BREHANT (J)

MM.

Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.L)
	-	BAUMANN (J)
	Cochin	LEGER (L)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J)
	St-Antoine	GOSSET (J)
	Salpêtrière	SICARD (A)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M)
Séméiologie et clinique chirurgicales(Broussais)		POILLEUX (F.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Saint-Louis)		DEBEYRE (J)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique(Cochin)		MERLE d'AUBIGNE(R)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Foch)		PADOVANI (P)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Beaujon)		CAUCHOIX (J)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré)		JUDET (R)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique(Enfants-Malades)		FEVRE (M)
à titre personnel		CHIGOT (P.L)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY(J)
à titre personnel		GAUDART D'ALLAINES (Cl. de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J)
Clinique obstétricale (Baudelocque)		LEPAGE (F)
Clinique obstétricale (Saint-Antoine)		MERGER (R)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M)
à titre personnel		LEBEAU (J.)

	MM.
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BREGEAT (P)
- - (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P)
- - (Necker)	COUVELAIRE (R)

C - PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie	GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D)
Bactériologie	LE MINOR (L)
Biochimie médicale	CARTIER (P) / GONNARD (P) / NORDMANN (J)
Chirurgie	CERBONNET (G)
Hématologie	BESSIS (M) / BILSKI-PASQUIER (G)
Hygiène	BLANCHER (G) / CORRE-HURST (Me L)
Médecine légale	CECCAL (P) / HADENGUE (A) / FOURNIER (E)
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M)
Maladies infectieuses	DUPONT (V)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G)
Pédiatrie	ROSSIER (A)
Physique médicale	COURSAGET (J) / GREMY (F) / PELLERIN (P)
Physiologie	DURAND (J) / GIRARD (Fr.) / HUGELIN (A)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A)
Pharmacologie	SCHMITT (H)

D - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) Pr.s.ch.

E - PROFESSEURS ASSOCIES

	MM.
Hormonologie	MORICARD (R)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D)
Néphrologie	MAXWELL (M)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J)
Conseiller administratif	M. SALLIER (G)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M.le Docteur HAHN (A)
Conservateurs	Mme FORGET (F) Mlles DUMAITRE (P), LAURENT(H),LE NOIR(G)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J) Mlles DUROZOY(M.F) ROBERGE (D), LE QUANG LINH (G), REUGE (M)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma FEMME

A mon FILS

A mes PARENTS

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur Julien MARIE

Professeur à la Faculté de Médecine
de Paris

Commandeur de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse

En hommage de respectueuse
reconnaissance

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'INFARCTUS PRIMITIF DU REIN CHEZ LE JEUNE NOURRISSON

-:-

- 1 -

AVANT-PROPOS

-:-

Les accidents rénaux aigus d'origine vasculaire survenant dès la naissance ou au cours des premières semaines de la vie ont pris, ces dernières années, une importance accrue. Longtemps constatations d'autopsie, l'enfant ne survivant évidemment pas à une anurie prolongée, ces affections mieux connues sont aujourd'hui mieux explorées et leur dia gnostic précoce intra-vitam est généralement possible. Mieux, alors que naguère on ne connaissait que des lésions étendues, irréversibles, à type par exemple de nécrose aiguë bilatérale, actuellement grâce à des diagnostics et des interventions précoces, on sait que l'atteinte du rein peut être plus modérée, d'abord unilatérale, ensuite pouvant ne pas dépasser le stade de la thrombose temporaire ; on a également identifié des cas d'infarctus du rein, avec ou sans thrombose, de régression spontanée, ou pouvant, semble-t-il, guérir par des moyens médicaux, et non plus seulement par la mutilante néphrectomie.

Ainsi, les accidents rénaux de la première enfance, et plus particulièrement l'infarctus, ne relèvent plus exclusivement de la chirurgie, mais doivent également être considérés comme des problèmes pédiatriques médicaux.

C'est dans ce sens que, sur le conseil de nos

Maîtres, nous avons décidé d'aborder la question des infarctus du rein chez le nouveau-né et le petit nourrisson. Nous avons volontairement limité notre étude aux formes d'infarctus dites primitives, c'est-à-dire ne survenant pas au cours ou au décours d'une affection plus générale, infection, toxémie etc ; l'infarctus alors représente la complication d'un état pathologique déjà connu. Lorsqu'au contraire il survient apparemment sine materia, il est évidemment beaucoup plus difficile à identifier, donc à traiter correctement. C'est donc un accident auquel il faut savoir penser.

A la suite des travaux classiques de PARROT et HUTINEL, de ZUELZER, il est possible de définir comme suit l'infarctus du rein chez le nouveau-né :

infarctus généralement déterminé par une thrombose veineuse qui peut être soit étendue à un gros tronc et aux veinules ; soit limitée à un tronc veineux, et alors la thrombose se produira sans infarcissement destructeur, mais en donnant une congestion susceptible de résolution. En cas de survie -heureusement de plus en plus nombreux- l'urographie veineuse montre que l'exclusion du rein risque d'être définitive s'il y a eu infarctus, alors qu'elle n'est que momentanée en cas de thrombose sans infarctus. Tout dépend donc de la rapidité d'action, de l'évolution spontanée de la thrombose. Le fait nouveau de ces dernières années a été l'extension de l'abstention de principe et l'abandon de la néphrectomie de routine.

De nombreux travaux ont été consacrés ces dernières décennies aux anuries aiguës néonatales de causes vasculaires : nécrose papillaire bilatérale, thrombose veineuse, infarctus. Ce dernier aspect de la question nous paraît cependant mériter une étude d'ensemble, parce que

les conceptions thérapeutiques ont nettement et favorablement évolué récemment. D'où un gros intérêt à la fois dogmatique et pratique, d'une étude tenant compte des résultats actuels du diagnostic d'urgence et du traitement approprié de l'infarctus aigu du rein chez le nouveau-né :

- intérêt dogmatique : il faut dégager les infarctus primitifs des formes secondaires, connues depuis plus longtemps, apparaissant plus tardivement, dans un contexte d'infections, de toxicoses à conséquences déshydratantes ; colites, diarrhées, toxicoses, infections ORL, infections respiratoires, maladies infectieuses, septicémies, infections ombilicales néonatales : tous ces facteurs sont susceptibles d'entraîner une atteinte de l'endothélium veineux, comme en tout autre point de l'organisme.

Dans la forme primitive, il semble que les facteurs responsa bles se situent à la frontière du normal et du pathologique, et expriment une intens ification des conditions physiologiques de la période néonatale. Nous y reviendrons à propos de la physiopathogénie. Par ailleurs il existe des cas d'infarctus rénal sans thrombose identifiable ; des cas d'infarctus régressant spontanément, ou sous l'influence d'un traitement anticoagulant ; des cas enfin progressant jusqu'à la nécrose destructive, avec pour seule chance de survie une néphrectomie.

- intérêt pratique : puisqu'il existe des formes cura bles, ou qui, laissant un rein exclu, évitent cependant la néphrectomie, il y a lieu d'améliorer les moyens de diagnostic, par une meilleure connaissance et une meilleure interprétation des signes cliniques, et angiographiques, et aussi biologiques. Donc deux impératifs apparaissent pour une amélioration du pronostic de l'infarctus prim itif du rein à la période néonatale : un diagnostic d'urgence, la mise en

oeuvre d'un traitement médical, conservateur, avant de recourir à la néphrectomie évitable dans un certain nombre d'observations récemment publiées.

Pour faire de la question un exposé aussi complet que possible, nous avons établi le plan de travail suivant :

- dans un Historique nous rappellerons la succession des travaux consacrés à l'infarctus du rein néonatal aboutissant aux conceptions actuelles, dans la mesure où il s'agit de formes dites primitives ;

- la Clinique sera traitée d'abord par le résumé de quelques cas typiques, illustrant les trois formes possibles : évolution mortelle et diagnostic nécropsique ; évolution exigeant une néphrectomie ; évolution permettant le traitement médical ; des éléments qui se dégagent de ces observations nous ferons une synthèse de la symptomatologie et de l'évolution ;

- l'Etiopathogénie sera ensuite exposée et discutée ; viendra alors en considération le Diagnostic positif et différentiel et enfin nous terminerons par le Traitement, néphrectomie ou de plus en plus souvent héparinothérapie.

-:-

- II -
HISTORIQUE

-:-

Dans un récent article, L. ROUQUES écrivait à propos de l'infarctus rénal par thrombose veineuse chez le nouveau-né : "Une curiosité dont le diagnostic n'aurait aucun intérêt pratique s'il est possible ? Jadis oui, au temps de PARROT, qui décrivit l'infarctus par thrombose de la veine rénale, et d'HUTTINEL, qui en fit le sujet de sa thèse. Actuellement non : c'est une véritable urgence néonatale qu'un tableau clinique précis doit faire rechercher et que l'on peut guérir".

On ne peut mieux décrire l'évolution de la question en l'espace de bientôt un siècle.

Déjà, en 1840, RAYER, dans son Traité des Maladies du Rein rapportait un cas de thrombose des veines rénales chez le nourrisson. Puis en 1877, PARROT, dans un ouvrage consacré à l'athrepsie du Nourrisson, insistait sur la fréquence des thromboses veineuses chez le nouveau-né ; HUTINEL la même année reprenait le sujet dans sa thèse intitulée "Contribution à l'étude de la circulation veineuse chez l'enfant et en particulier chez le nouveau-né" ; il y traitait en détail des infarctus hémorragiques du rein, à la lumière de 45 observations, dont 42 concernant des enfants de m oins de deux mois : accidents qu'il expliquait par la polycythémie phy-

siologique néonatale, par l'hém oconcentration en cas d'athrepsie, par une diminution de l'énergie cardiaque.

A l'étranger également, la question est à l'ordre du jour en fin de XIX° siècle, avec les travaux de BEDNER (1850) de VON BECKMANN (1858) de POLLAC (1871) puis au début du XX° siècle avec ceux de OPPENHEIM (1920), de HELEER (1923) de CRUITSHANK (1930) qui sur 800 autopsies de nouveau-nés, trouve 15 fois une thrombose de la veine rénale comme responsable de la mort. HEPLER en 1934 propose une classification :

en thromboses primaires, avec pour point de départ les veines rénales et

en thromboses secondaires, avec extension de la veine cave inférieure aux veines rénales.

BARENBERG en 1941 fait le point de la question, mais en 1942 pour la première fois semble-t-il, un diagnostic d'infarctus rénal par thrombose est fait intra-vitam et opéré par néphrectomie par CAMPBELL et MATTHEWS : l'enfant survécut, et guérit. La description du tableau clinique devait permettre, dorénavant de porter un diagnostic précoce et d'intervenir efficacement dans certains cas. ABESHOUSE en 1945 réunit 228 cas d'infarctus du rein, dont 90 chez le petit nourrisson. MORISSON la même année décrit chez le nouveau-né les thromboses veineuses rénales et l'infarctus du rein ainsi provoqué.

C'est une nouvelle distinction non plus pathogénique mais clinique que propose SANDBLOM en 1948, avec pour conclusions l'alternative, selon les indications, entre néphrectomie, ou abstention. La thrombose primitive est celle d'une grosse veine gagnant le rein par voie rétrograde, unilatérale le plus souvent, marquant les premiers jours de la vie, elle est justi-

ciable de la néphrectomie. La thrombose secondaire intéresse les veinules intra-rénales et descond vers les troncs ; bilatérale, elle appartient au tableau polymorphe des états cachectiques du nourrisson.

1949 : c'est la publication d'un cas de M. FALLON, mais il s'agit d'une thrombose veineuse rénale bilatérale secondaire à un état de toxi-infection. L'enfant, inopérable, connaît cependant une évolution favorable : c'est le premier cas signalé de guérison spontanée.

MAC CLELLAND et HUGHES en 1950 reprennent la question des thromboses des veines rénales chez le petit nourrisson : ZUELZE fait figurer l'infarctus rénal dans une description plus générale des néphropathies vasculaires du premier âge. PLICHET en 1952 fait également un exposé d'ensemble, tandisqu'en 1952 MILBURN cite un cas de nouveau-né de huit jours guéri par la néphrectomie ; même guérison chirurgicale en 1953 avec le cas de CLATWORTHY et CLARK ; PARRY en 1951 avait préconisé l'emploi post-opératoire des anticoagulants .

DEHERRIPON décrit en 1953 un cas d'infarctus partiel par thrombose d'une veine rénale chez un nouveau-né. FOURNIER et PAULI reprennent dans son ensemble la question des infarctus rénaux par thromboses des veines rénales chez le nouveau-né et le nourrisson (1955). L'année 1956 nous apporte la thèse de POUPINET dans laquelle sont distingués les infarctus avec thrombose des infarctus sans thrombose. TVETERAS apporte un cas traité chirurgicalement avec succès. KAPLAN et collaborateurs en 1958 citent également une observation d'infarctus rénal unilatéral primitif chez un nouveau-né avec guérison par néphrectomie. VALARCHE dans sa thèse (Paris 1959) obtient également la guérison par néphrectomie, OHM en Allemagne apporte une ob-

servation, NEBOUT en cite une autre avec guérison par ablation du rein infarci. Le cas d'ELIAS est secondaire à une thrombose de l'aorte et de la veine cave inférieure. PANIZON en 1960 cite une nouvelle observation. Le cas de GAILLARD et collaborateurs fait date, puisqu'il s'agissait d'une thrombose bilatérale primitive probable des veines rénales chez un nouveau-né avec guérison par héparinothérapie (1960). La thèse de BOHU (1960) est centrée sur quatre cas d'infarctus hémorragique du rein par phlébothrombose chez le jeune nourrisson : la guérison a été spontanée dans deux de ces cas. VEGA apporte une observation anatomopathologique, l'enfant inopérable décéda rapidement. PELLEGRINI en 1961 décrit l'infarctus rénal sans thrombose ; GAROFALO apporte deux nouveaux cas. FLEURY et ses collaborateurs, toujours en 1961, décrivent un cas de guérison spontanée. Citons encore les observations de MILLER et BENJAMIN, les deux observations de MICHON et AUBERTIN (1962) avec guérison de l'une d'elle par héparine. CHAPTAL en 1962 encore, sur quatre cas, enregistre deux évolutions fatales et deux guérisons après néphrectomie. JAMAIN et MICHON pensent que l'infarctus rénal par thrombose de la veine rénale doit désormais figurer parmi les urgences néonatales. VIARGUES en 1964 consacre sa thèse, soutenue à Toulouse, à l'infarctus rénal chez le nouveau-né et apporte un nouveau cas d'infarctus rénal unilatéral paraissant primitif et traité par une néphrectomie en deux temps, avec succès.

Citons encore le travail de J.M. BONDOUX (1965) consacré à l'infarctus rénal du nouveau-né ; il y est insisté sur la nécessité d'un diagnostic d'urgence et sur les possibilités du traitement héparinique. LANG enfin a montré comment l'artériographie pouvait aider au diagnostic de l'infarctus rénal.

Cette abondante littérature va nous permettre de dégager les éléments de la symptomatologie de l'infarctus du rein chez le nouveau-né et le petit nourrisson, après avoir résumé quelques observations particulièrement caractéristiques.

-:-

- III -

CLINIQUE

-:-

A - Les observations.

Sans préjuger du pronostic et du traitement de l'infarctus rénal du petit nourrisson, nous pensons utile de grouper les observations sous trois chefs principaux :

-1. Les cas rapidement mortels, avant toute intervention thérapeutique, et qui sont surtout des constatations nécropsiques ;

-2. Les cas traités par néphrectomie, généralement avec succès, guérison, mais naturellement dommages définitifs ;

-3. Les quelques cas traités à ce jour par le traitement conservateur anticoagulant, héparinique.

o

1- Les cas rapidement mortels, non opérés.

En général il s'agit d'infarctus bilatéraux et le plus souvent secondaires à une déshydratation grave :

Cas de FLEURY : une petite fille âgée de sept jours présente un état de déshydratation grave

avec convulsions, elle est traitée par perfusion veineuse. Le lendemain apparaissent des hématuries. Les deux reins sont augmentés de volume. Le taux de plaquettes est tombé à 75 000. L'enfant meurt au 9° jour. A la vérification, on constate un infarctus total des deux reins et une thrombose des veines rénales atteignant la veine cave.

Cas de FLEURY et BOHU : chez un enfant de six semaines, survient un état de déshydratation gravissime et des hématuries. Le rein droit est augmenté de volume. La mort survient en huit heures. A la vérification, infarctus hémorragique de la moitié supérieure du rein droit, correspondant à la thrombose d'un des troncs de la veine rénale droite, trouvée dédoublée.

Cas de FLEURY : dès la naissance, ce petit garçon a des émissions sanglantes d'urine. Les deux reins sont augmentés de volume. Les urines restent sanglantes. L'hémogramme donne une hypoplaquettose à moins de 50 000. L'enfant est soumis à un régime de lipides, de glucides avec apport de l'eau et des électrolytes calculé selon l'élimination des urines ; il survit 14 jours sans oedème avec une diurèse maintenue entre 45 et 15 cm3. A l'autopsie, on constate l'infarcissement des deux reins n'atteignant pas la corticale du côté gauche. En même temps, il existe une nécrose des surrénales, une thrombose des veines rénales, de la veine cave inférieure au-dessous du confluent et des veines iliaques : thrombose organisée avec quelques calcifications ; thrombose récente de l'artère iliaque droite.

Observation de L.A. VEGA : un petit garçon de deux semaines est hospitalisé pour diarrhée et déshydratation grave avec acidose. La température est à 38°6, le poids à 2 kg 523 (poids de naissance 3 kg 402), l'état général est très

alarm ant. Hématurie et oligurie progressivement aggravée. On ne perçoit pas de tuméfaction abdominale mais une urographie montre l'exclusion des deux reins, avec absence d'image à la 40° minute. L'enfant meurt au 9° jour de l'hospitalisation, à l'âge de 24 jours. L'autopsie montre des reins très gros, nodulaires, avec des zones superficielles hémorragiques ; à la coupe, la corticale et la région papillaire sont hémorragiques avec de petits foyers de nécrose corticale. L'examen microscopique révèle un thrombus organisé dans la veine rénale gauche, avec infarctus médullo-cortical ; une image analogue est trouvée au niveau du rein droit.

°

2- Observations d'infarctus rénal, néphrectomie, guérison.

Cas de VIARGUES : un petit garçon de 15 jours est hospitalisé pour anorexie. Son poids est de 2 kg 480 (à la naissance 2 kg 700). On constate une hématurie persistante, des vomissements avec filets de sang ; à trois semaines, on découvre une tumeur de l'hypocondre droit, d'origine rénale ou pararénale. A l'urographie intraveineuse le rein droit n'est pas injecté et on pense à une tumeur de Wilms. L'enfant est opéré à l'âge de 25 jours. Le rein droit, doublé de volume, bosselé, présente près du hile, à sa face antérieure une zone jaunâtre paraissant ramollie. Une incision transversale à ce niveau met en évidence un infarcissement sous-cortical. On excise ce tissu d'infarctus qui paraît localisé. Les suites sont simples, sans hématuries. L'examen histologique de la pièce opératoire montre des zones sécrétrices hémorragiques séparées par des zones saines où les glomérules très congestifs ont un aspect foetal. Entre les trois diagnostics : nécrose corticale, infarctus par oblitération artérielle, infarcissement

veineux, ce troisième semble le plus plausible. On institue un traitement antibiotique post-opératoire : pénicilline 300.000 U/jour, streptomycine 0,25 g/jour, sérum 250 cc, héparine 0,5 cc/jour.

Mais l'azotémie s'élève à 0,70 g/litre (0,35 avant la première intervention) et pour éviter un réflexe réno-rénal nocif, on décide de pratiquer une néphrectomie, par l'ancienne incision. Le rein apparaît d'un volume moitié de ce qu'il était précédemment. Ligature des différents éléments du pédicule ; au niveau de la veine rénale on trouve une thrombose.

On draine la loge par une lame de Faudret, on suture les différents plans au catgut chromé. Les suites, sous pénicilline et streptomycine sont simples.

L'examen de la pièce de néphrectomie montre les lésions suivantes :

- une thrombose de toutes les lumières veineuses occupant la région hilaire, des thromboses d'âges différents, plus ou moins riches en tissu conjonctif, parfois réhabitées par des néocapillaires (coloration de Masson); ces thromboses veineuses atteignent sans les dépasser les veines interlobaires.

- des zones infarcies très réduites, au niveau du sommet des pyramides et dans le tissu conjonctif sous-muqueux caliciel,

- les artères, non thrombosées, ont une média et une adventice très épaissies et fibreuses,

- les lésions du parenchyme rénal sont très discrètes. Le tissu interstitiel est hyperplasié, fibrosé, infiltré par place d'éléments histiomonocytaires dans la zone sous-capsulaire,

polynucléaires dans la zone médullaire et les pédicules arqués ; les tubes rénaux sont collabés, amoindris dans les zones fibreuses, dilatés, voire kystiques dans les zones excrétrices.

- Les glomérules offrent un aspect embryonnaire, en morula, hyalinisés dans les zones de fibrose intense.

L'urée sanguine s'abaissera lentement, les vommissements se raréfient, l'état général est conservé, la courbe pondérale s'élève. Quatre mois après l'intervention, l'enfant était en bon état et paraissait guéri.

Observation de BONDOUX : une petite fille de 5 jours, née normalement mais au terme de 7 mois, pesant 2 kg 540, présente brusquement un mauvais état général avec cyanose, gémissements. Les deux reins sont gros et douloureux. Le traitement antibiotique est sans effet, et quelques vomissements apparaissent. On trouve une leucocytose à 27 000 avec 80% de polynucléaires. Le rein gauche n'est plus perçu, mais le rein droit reste gros. Une hématurie microscopique est découverte. Au 11° jour le poids est de 2 kg 610, l'état général est médiocre, les couches sont tachées de rose, la masse lombaire droite, douloureuse, demeure inchangée. L'urée sanguine est à 0,34. Une urographie intra-veineuse montre un rein gauche normal, mais pas d'image à droite. Pour éviter la surinfection, on décide d'intervenir, l'enfant ayant alors 18 jours :

Compte-rendu opératoire : rein droit augmenté de volume, grisâtre ; la veine rénale est incisée après clampage : on en retire un caillot blanc, très ferme, qui paraît s'étendre dans la veine cave inférieure : ce que par prudence on ne vérifie pas. Ce caillot s'étend dans les branches de la veine rénale et y adhère, ce qui

oblige à pra tiquer une néphrectomie. La coupe frontale de la pièce opératoire confirme l'existence de prolongements intraparenchymateux du thrombus, et l'examen histologique confirme l'infarctus rénal et la nécrose de la médullaire et de la corticale.

Les suites sont simples, le culot redevient normal, le poids augmente régulièrement, à 2 mois il est de 3 kg 500 avec une urée à 0,30 g et un bon état général. Revue plusieurs fois elle se développe normalement.

Observation de NEBOUT : un nouveau-né présente au 8e jour des troubles de la digestion avec vomissements, anorexie rebelle, pleurs et cris. Au 14° jour le faciès est altéré, déshydraté. C'est alors que l'examen permet de percevoir une volumineuse tumeur de l'hypocondre droit et de constater une hématurie. Une urographie révèle l'exclusion du rein droit. Une intervention pratiquée le lendemain montre un gros rein avec infarctus. On fait une néphrectomie dont les suites sont simples. Revu à 14 mois l'enfant paraissait normal.

Observation de KAPLAN, STRAUS, GRUMBACH, DUBOIS, BLONDEL et DRAPEAU : il s'agit d'un nouveau-né de 15 jours atteint d'infarctus rénal unilatéral primitif. La tumeur lombaire droite qui traduisait cet infarctus a donné lieu à une série d'erreurs de diagnostic qui se sont poursuivies jusque sur la table d'opération. L'examen macroscopique et microscopique de la pièce de néphrectomie a seul démontré qu'il s'agissait d'un infarctus par thrombose de la veine rénale.

Cinq mois après l'intervention, l'enfant paraissait guéri. La néphrectomie, concluaient les auteurs, paraît la seule conduite logique dans ces cas d'infarctus rénal unilatéral et primitif, afin de protéger l'autre rein contre

l'extension de la thrombose veineuse.

o

3- Infarctus rénal traité par héparine.

Observation de GAILLARD, DELPHIN, CAUFINGER et BRUGIERE : un petit garçon, né à terme après un accouchement très long, pèse 3 kg 600 et doit être réanimé pendant deux minutes. A l'âge de deux jours, l'enfant gémit, refuse de s'alimenter et est subfébrile, hypertonique, très déshydraté ; des crises convulsives, des signes neurologiques apparaissent ; pas de signe de Moro. L'urée est à 1 g 70, et il existe une hématurie microscopique massive. Les reins sont perceptibles, lisses, douloureux, du volume d'une demi-orange ; une zone rougeâtre péri-ombilicale fait évoquer une thrombose de la veine ombilicale. L'oligurie persistante commande une perfusion d'héparine avec une dose calculée de façon à maintenir le temps de coagulation autour de 30 minutes : 60 mg/24 heures pendant 10 jours. En 48 heures la diurèse reprend, l'atteinte péri-ombilicale disparaît. Le fonctionnement rénal s'améliore, le rein droit n'est plus perçu, le pôle inférieur gauche est encore suivi. L'urée sanguine est tombée à 0,38. Unr urographie pratiquée au troisième jour de la perfusion sanguine montre une élimination rénale droite débutant à la 7° minute, mais encore nulle à gauche. A la 20° minute, les deux reins se dessinent nettement. Au 9° jour de la perfusion, l'azotémie et le culot urinaire sont redevenus normaux. Une nouvelle urographie montre une élimination rénale bilatérale nette dès la troisième minute. Les suites sont simples. A six mois le développement est normal, les reins ne sont plus palpables, une urographie est parfaite.

Observation de BONDOUX : une petite fille nait

à terme avec un poids de 3 kg 200. Le 3° jour, apparaissent des vomissements abondants et répétés, motivant l'hospitalisation. L'état général est mauvais, le poids n'est plus que de 2 kg 925, l'enfant est pâle, cyanosée, elle vomit, les selles sont fréquentes, méconiales ; le ventre est ballonné, les deux reins sont gros, facilement palpables, douloureux. On soulève le dia gnostic d'infarctus rénal renforcé par le culot urinaire lourd d'hématies ; l'urée sanguine à 1,40 g. Le reste de l'examen est négatif.

Après une légère amélioration obtenue par une injection de vitamine K et un traitement antibiotique intra-m usculaire (1.000.000 de pénicilline et 0,25 g de streptomycine par jour) enfin 5 mg de deltacortisone, l'état s'aggrave : urée sanguine à 1,30, urée urinaire à 2,15, vomissements, aspect gris cyanosé, température oscillante, hématurie mi copique et cylindrurie. Le diagnostic de thrombose rénale est cette fois justifié devant l'irrégularité de la température en l'absence de tout foyer infectieux décelable, la présence de deux gros reins avec hématurie. La gravité ressort de la bilatéralité des lésions, de l'urée sanguine élevée, de l'urée urinaire basse, de l'altération profonde de l'état général. Il ne saurait être question ni d'urographie, ni d'intervention. On installe donc une perfusion d'héparine, 3 mg par kg de poids du corps, avec un résultat spectaculaire : défervescence immédiate, ce que n'avait pas obtenu le traitement antibiotique, la diurèse se rétablit, importante, vomissements et diarrhée cessent, l'état général s'améliore en quelques heures. Les reins ne sont bientôt plus palpés, l'enfant apparaît transformée, guérie, en 48 heures de perfusion (urée sanguine à 0,40, urée urinaire à 9,5). La guérison est confirmée par des examens renouvelés, l'urographie intraveineuse en particulier montre l'intégrité fonc-

tionnelle et morphologique des deux reins. A 8 mois l'enfant pèse 8 kg 500, le culot est normal, le développement psychique et physique est parfait.

Observation 3 de BOHU : une petite fille est hospitalisée à l'âge de 7 jours pour gémissements et troubles digestifs à deux jours, hématuries à 5 jours, puis fièvre et déshydratation. On perçoit un gros rein. Le faciès est terreux, la peau sèche et fripée, l'enfant est hypotonique. L'anorexie est totale, la fièvre est à 38°2. Dans la fosse iliaque droite, on perçoit une tuméfaction de 5 cm de haut sur 6 cm de large, assez superficielle, non mobile avec les mouvements respiratoires. Elle est séparée des côtes par un sillon, et n'est donc pas d'origine hépatique. Elle s'étend à gauche jusqu'à l'ombilic, à droite vers la région lombaire où elle donne le contact. Très ferme, de surface régulière, la tumeur est très douloureuse au moindre contact. La rate n'est pas perçue. Un réseau veineux sous-cutané abdominal est développé, Pas d'oedème. La constatation d'une hématurie avec albuminurie complète un tableau compatible avec une thrombose de la veine rénale droite avec infarcissement. On installe une perfusion veineuse avec 400 cc de sérum glucosé contenant 20 cg de chlorure de sodium pour 24 heures et 30 mg d'héparine. On prévoit 200.000 unités de pénicilline pour 24 heures. Rapidement l'état s'améliore bien que l'hématurie persiste et que la diurèse soit encore à 70 cc pour les premières 24 heures. La masse diminue légèrement de volume, et poursuit sa régression. Les hématuries s'atténuent, connaissent une intensification transitoire, la masse devient difficilement perceptible. Mais l'urographie à l'âge de 38 jours montre une absence d'opacification à droite alors que l'image est normale à gauche. Pendant toute cette évolution, la formule sanguine a

été dominée par une hypoplaquettose ; elle redeviendra finalem ent normale.

Observation de FLEURY : une petite fille est née avec un mois de retard sur le terme prévu, avec un poids de 4.200 g. L'enfant, cyanosée, doit être ranimée. Elle geint le 2e jour, présente au 4° jour des selles diarrhéiques, au 6° jour émission de liquide hémorragique par la vulve. L'enfant est hospitalisée avec un poids de 3 kg 660, un faciès terreux, a une peau sèche et fripée, une hypotonie, un pli cutané persistant, une fontanelle légèrement déprimée, une température à 38°2. Dans la fosse iliaque droite, on perçoit une tuméfaction assez superficielle remontant vers les côtes, douloureuse. Des urines sanglantes sont ramenées par sondage. On installe sur le diagnostic probable de thrombose de la veine rénale droite avec infarcissem ent, une perfusion veineuse apportant par 24 heures 400 cc de sérum glucosé, 20 cg de chlorure de calcium, 30 mg d'héparine et 200.000 unités de pénicilline. La formule numération sanguine indique 4.300.000 G.R. 23.500 G.B. dont 77% de polynucléaires, 100.000/mm3 de plaquettes. L'état s'améliore, la palpation rénale est moins douloureuse, mais l'hématurie persiste. La régression de la masse rénale, le relèvement de l'état général, la disparition de l'hématurie, permettent d'arrêter la perfusion et l'héparine au bout de quatre jours. L'enfant sort à l'âge de 42 jours, ayant pris 1 kg 240. Les examens de contrôle montrent la persistance de la guérison, le bon développement de l'enfant malgré la destruction fonctionnelle et peut-être anatomique de son rein droit.

Observation de FLEURY : elle concerne la petite soeur de la malade précédente et apporte un premier cas familial.

Cette petite fille née à terme, normalement

avec un poids de 3 kg 765, a crié aussitôt. Des urines rouges auraient été émises dès le premier jour. A l'âge de 9 jours, l'enfant geint, refuse les biberons, a un vomissement verdâtre. Elle est hospitalisée avec un poids de 3 kg 180, une légère déshydratation, une hématurie, une tuméfaction de l'hypocondre droit donnant le contact lombaire. La masse est profonde, difficile à délimiter. A droite les fosses iliaque et lombaire sont libres. L'urée sanguine est à 1g 74. On pense à un infarctus rénal, et pour limiter l'extension éventuelle de la thrombose, on met en oeuvre un traitement à l'héparine : 10 mg quatre fois par jour. L'état s'aggrave après quelques jours, par vomissements, diarrhée, météorisme abdominal avec matité dans les flancs. Un cliché sans préparation montre une opacité diffuse de l'abdomen. La déglobulisation témoigne de l'intensité de l'hémorragie : 850 000 globules rouges. L'enfant est mise en couveuse avec une transfusion de 120 cc de sang ; la diurèse reprend avec 525 cc d'urines claires, trois jours plus tard ; la tuméfaction disparait. On reprend l'alimentation par voie buccale. A l'âge d'un mois, l'urée sanguine est à 0,28 g, l'urée urinaire à 1 g/litre. A l'urographie la sécrétion est tardive à gauche, constamment nulle à droite. Les suites sont bonnes, l'enfant se développe normalement, l'urée sanguine est à 0,18 g.

Observation de BONDOUX : un petit garçon est né à terme pesant 3 kg 550. Placé en nourrice à l'âge de 11 jours, il présente 5 jours plus tard une diarrhée, est hospitalisé à 12 jours avec un poids de 3 000 g, une déshydratation modérée. Une perfusion est installée ; sérum glucosé antibiotiques, sans entraîner de changement. Des urines sanglantes apparaissent, l'urée sanguine est à 0,40 g, on a l'impression de palper le rein droit, mais le ballonnement gêne cet examen. Dans les jours qui suivent,

fièvre et hématurie persistent, le rein est gros, mais indolore, l'urée sanguine est à 0,30 g. L'urographie montre alors une sécrétion normale à gauche, une opacification très faible et retardée du rein droit. On installe une perfusion avec 7,50 mg d'héparine par 24 heures, poursuivie pendant 10 jours. L'amélioration est immédiate dans tous les domaines, l'enfant est transformé. Une nouvelle urographie, un mois plus tard, avec une urée à 0,20 g, montre des images secrétoires des deux reins. Revue à 22 mois, l'enfant ne présente pas de reins palpables, son développement psychomoteur est normal, il a six dents, l'urée sanguine est à 0,25 g, l'urographie est strictement normale et l'enfant peut être considéré comme strictement guéri.

o

4- Guérisons spontanées.

On désigne, à tort d'ailleurs, sous ce terme des cas tels que celui n° 1 de BOHU dans lesquels l'enfant a survécu, avec rétablissement d'un bon état général, en l'absence de néphrectomie et d'héparine, mais chez qui un rein demeure exclu.

Cas 1 de BOHU : un petit garçon né à terme avec un poids de 3 kg présente au 14e jour une anorexie totale avec hématurie, hypothermie, déshydratation, pâleur, diarrhée fétide, gros foie. Dans le flanc gauche, on perçoit une masse ferme, de limite régulière, arrondie à son bord inférieur, s'étendant jusqu'à la paroi en dehors, le pôle supérieur étant sous les fausses côtes. On installe une gastroclyse pour réhydrater l'enfant, sérum glucosé + sérum salé, 200 cc en deux heures, puis 200 cc dans les quatre heures suivantes ; deux gouttes de digitaline et 250 000 unités de mycostatine. L'é-

volution a été très agitée, avec des alternances d'amélioration et d'aggravation, oligurie et élévation de l'urée sanguine, diarrhée, oedème ; l'urographie montre une opacification tardive et peu dense à droite, nulle à gauche. Ce n'est qu'après 33 jours que l'état est satisfaisant, mais le rein gauche demeure invisible à l'urographie.

B - Synthèse clinique.

Dans le groupe déjà limité des infarctus rénaux primitifs du premier âge, des aspects assez divers apparaissent donc, rendant la classification difficile, selon le début, selon l'extension anatomique, selon l'évolution.

Essayons cependant de grouper les divers éléments rencontrés dans les observations publiées.

Age : Certains infarctus rénaux sont véritablement congénitaux, on serait presque tenté de penser qu'ils se sont constitués in utero, ou lors du travail. Sur 96 cas, KAUFMANN note six fois le début dès la naissance, onze fois entre le 2° et le 7° jour, 24 fois entre le 8° et le 14° jour, 13 fois entre le 15° et le 30° ; donc dans 58 cas, soit 60%, l'infarctus rénal s'est produit au cours du premier mois de la vie. Entre un mois et cinq mois, ce même auteur collationne 13 cas et entre six mois et trois ans, 25 cas ; donc chez le nourrisson et le petit enfant, nous trouvons 40% des cas. Nous ne nous intéressons ici qu'aux formes primitives qui le plus souvent se situent au cours des quatre premières semaines de la vie, avec un clocher pour les âges entre 8 et 15 jours.

Sexe : Il n'y a rien à dire sur une répartition sensiblement égale entre garçons et filles. Dans les formes unilatérales, on trouve une répartition également analogue, puisque sur 41

nouveau-nés et nourrissons, nous relevons pour les filles 4 fois le rein droit, 14 fois le rein gauche, et 23 fois des formes bilatérales ; pour 39 nouveau-nés et nourrissons de sexe masculin, nous notons 14 reins droits, 11 reins gauches, et 14 formes bilatérales.

Le début se situe nous l'avons vu, plus particulièrement au cours des dix-quinze premiers jours de la vie, le plus souvent de façon insidieuse. L'enfant n'est vu que lorsque les symptômes, apparus depuis quelques jours, s'aggravent suffisamment pour alarmer les parents. Car les premiers signes sont banaux, et l'on peut espérer les voir rétrocéder rapidement plus ou moins spontanément. Diarrhée, vomissements, anorexie pratiquement totale, entraînent rapidement un état de déshydratation et de choc grave. Les gémissements de l'enfant sont très caractéristiques. Mais l'hospitalisation se fait sans diagnostic précis, et c'est à l'examen que l'on découvre, alors que l'évolution a rapidement atteint la période d'état :

des douleurs abdominales par crises, avec vomissements, rapidement suivies d'un état de choc, cependant dominé par des manifestations de la série urinaire.

La température reste subfébrile, ou autour de 38°-38°5, la courbe pondérale tombe, et le poids est très inférieur au poids de naissance. Les douleurs abdominales sont nettes, font crier l'enfant, s'accompagnant de vomissements rapides en jet. La palpation révèle souvent un empâtement uni ou bilatéral des fosses lombaires, et permet même dans certains cas de suivre le rebord du rein de volume augmenté. Parfois aussi l'atteinte abdominale demeure diffuse.

L'état de choc s'installe rapidement, d'emblée, ou en quelques jours, aboutissant à un

tableau de toxicose grave, avec hypotonie, pâleur des téguments et des muqueuses, cyanose, polypnée, légère bouffissure, hypothermie parfois, pouls incomptable, gémissements. L'enfant refuse de boire. Ce tableau risque de masquer d'abord les signes de la série rénale, qui cependant s'affirment plus ou moins rapidement sous la forme de :

l'oligurie, d'emblée, ou progressive, allant parfois jusqu'à l'anurie ; un sondage ramène des urines sanglantes, ou même du sang pur ;

l'hématurie, constante, macroscopique ou microscopique ; les urines sont parfois brunes ou rosées, tachant les langes ;

les oedèmes, inconstants, et ne se constituant que progressivement, avec signe du godet, pli cutané, bouffissure du visage. A l'examen clinique, l'élément essentiel est la découverte de la tuméfaction rénale, uni ou bilatérale, la palpation augmente la douleur. Faite avec douceur, elle permet de percevoir un empâtement de la loge rénale, uni ou bilatéral, assez bien limité vers le bas, s'enfonçant sous les dernières côtes, pouvant descendre jusqu'à la crête iliaque, masse lisse, ferme, souvent très volumineuse, mate à la percussion, évoquant le gros rein. Mais parfois aussi cette exploration est rendue difficile par une contracture apparente à la paroi, évoquant alors un iléus, une perforation. Les vomissements en jets sont significatifs. Les clichés abdominaux sans préparation sont normaux.

Les examens paracliniques montrent :

une augmentation de l'urée sanguine, progressive, parfois massive ; une anémie parfois importante, avec leucocytose élevée et polynu-

cléose, taux d'hémoglobine abaissé, et surtout thrombocytopénie, le taux des plaquettes s'effondrant à 50 000 et même 30 000 ;

un culot urinaire encombré d'hématies, de cylindres hyalins et granuleux, avec albuminurie ;

l'urographie intra-veineuse montre l'absence de sécrétion d'un rein, exclu, le congénère pouvant avoir une fonction diminuée et surtout retardée.

L'évolution spontanée est généralement mortelle ; on ne cite actuellement que deux cas de "guérison" spontanée, mais au prix de la perte fonctionnelle et sans doute anatomique du rein seul ou le plus atteint. La mort survient dans un tableau d'urémie aiguë, de toxi-infection. Ces cas rapidement au-dessus des ressources de la thérapeutique, médicale ou chirurgicale, sont habituellement bilatéraux, comme le montre la vérification chaque fois qu'elle a été faite.

L'évolution après néphrectomie est le plus souvent favorable ; il s'agit naturellement de formes unilatérales, et bien que privé définitivement d'un de ses reins, l'enfant se développe en général normalement. Sur 41 cas d'infarctus unilatéraux primitifs collationnés par FLEURY, 20 ont été néphrectomisés avec 18 guérisons. Ces derniers temps, un traitement conservateur par perfusions veineuses, surtout héparinées, a pu obtenir une véritable guérison, puisque l'intégrité de l'appareil urinaire sécréteur était respectée.

Les formes cliniques sont diverses, et il est assez difficile d'en faire une classification logique et pratique.

On peut établir la classification sur le mode

de début :

formes avec installation globale des signes : éventualité peu fréquente ;
formes d'installation progressive ;
formes existant d'emblée à la naissance, sous l'aspect d'oedèmes, d'hématurie, évoquant une néphrose lipoïdique ;

sur l'importance de l'extension :

formes unilatérales, les plus fréquentes dans les infarctus primitifs, formes bilatérales, au pronostic si sombre qu'il s'agit le plus souvent de découvertes nécropsiques ;

sur l'anatomopathologie :

thrombose veineuse sans infarctus, thrombose veineuse avec infarctus, infarctus sans thrombose, que l'on a qualifiés d'apoplectiques, infarctus parcellaires ;

sur le mode évolutif :

ce que l'on a appelé -à tort- les guérisons spontanées, parce que l'enfant survit sans néphrectomie, mais habituellement avec un rein exclu ; guérisons après néphrectomie, guérisons après traitement conservateur héparíné, enfin évolution rapidement fatale avant que l'on ait eu la possibilité d'intervenir, l'enfant devenant immédiatement inopérable.

Ce mode évolutif comporte encore bien des incertitudes. En effet il existe des formes bilatérales (FALLON, GAILLARD, MICHON & AUBERTIN), qui ont guéri complètement par le traitement conservateur, sans rein exclu ; il en a été de même du cas unilatéral de JAMAIN et MICHON : on arrive à se demander si la thrombose veineuse peut bien exister sans provoquer d'infarctus.

Des cas unilatéraux ont également survécu, sans néphrectomie, mais laissant le rein atteint définitivement exclu : ce qui pose des problèmes éthiopathogéniques à considérer.

-:-

- IV -

ETIOPATHOGENIE

-:-

Dans leurs causes premières, dans le mécanisme de leur constitution, les infarctus rénaux offrent une grande diversité de formes qu'il nous faut maintenant considérer.

L'étude des observations publiées fait apparaître une première possibilité de causes directes responsables de ce que l'on a appelé les infarctus secondaires du rein ; mais il faut être prudent dans cette distinction, causes et conséquences se confondant rapidement au cours de l'évolution qui se joue en quelques heures ou quelques jours : parler de la responsabilité de la déshydratation est aussi bien prendre l'effet pour la cause, que la cause pour l'effet. Certes un nouveau-né déshydraté sera plus qu'un autre menacé de thrombose. Mais l'état d'oligurie ou d'anurie, de choc, comporte bien une dé shydratation. Citons donc, sans en préciser le mécanisme, les causes directes que l'on peut dire mal élucidées, infection, diarrhée microbienne, malnutrition, déshydratation, favorisant certainement la thrombose marasmique. L'anoxie néonatale, le traumatis me obstétrical avaient été incriminés par HUTINEL ; mais les difficultés et longueur du travail, la nécessité d'une réanimation, sont loin d'être constantes dans les observations.

Selon CAMPBELL et MATTHEWS, selon ZUELZER, la

thrombose de la veine rénale pourrait se produire in utero dans certains cas très précoces, congénitaux, dans lesquels la vérification montre, en effet, des lésions déjà anciennes. On a invoqué une prédisposition foetale, une compression in utero, une incompatibilité Rh, à vrai dire non retrouvée dans la plupart des cas.

Plus concrètes sont les causes rénales et les causes extra-rénales telles que ROYER les a envisagées :

causes rénales : ce sont les lésions de l'endothélium veineux par un facteur nocif, toxinique, microbien. Mais on ne trouve jamais de germes pathogènes dans la thrombose des veines rénales primitives.

ROYER invoque l'existence du double système capillaire, entraînant une baisse de la pression sanguine dans les veines rénales. Il propose également l'hypothèse d'une anomalie congénitale des veines rénales, par compression in utero, par effet d'un obstacle intrinsèque, par une anomalie de la veine rénale gauche passant derrière l'aorte qui la comprime, comme dans le cas de FOURNIER et PAULI.

causes extra-rénales : la stase par collapsus peut évidemment favoriser la formation de thrombose. L'hypercoagulabilité sanguine pourrait être provoquée par le ralentissement du courant sanguin, par l'immobilité du nourrisson, d'où élévation du taux de thromboplastine, augmentation de la viscosité sanguine par déshydratation. Mais il faut aussi souligner la fréquence sinon la constance de la thrombocytopénie, de la baisse du taux des plaquettes sanguines, avec allongement paradoxal du temps de coagulation. Si bien que l'on se trouve à la fois devant un syndrome hémorragique et devant un état thrombotique.

Des recherches expérimentales ont été faites sur l'animal qui apportent quelques précisions intéressantes (L. LEGER et L.A. GEORGE 1953) ; la physiopathogénie ainsi établie a d'ailleurs été transportée par ROYER à la néphrologie infantile. La ligature bilatérale des veines rénales, ce qui correspond à une thrombose et un infarctus bilatéraux des reins, entraîne de façon constante la mort en état de choc.

La ligature unilatérale d'une veine rénale est suivie le plus souvent de choc rapidement mortel ; cependant, dans cette ligature unilatérale des veines rénales, il peut y avoir survie et cela dans trois circonstances différentes :

- le rein infarci se nécrose, le rein contrôlatéral est atteint de lésion grave, et l'évolution est fatale : cette notion du retentissement sur le rein congénère indemne sert d'indication majeure à la néphrectomie ;

- l'évolution est lente, et il s'installe une urémie progressive : la néphrectomie peut alors sauver l'animal, ce qui a été montré dès 1905 par JUNGANG ; cette expérimentation correspond aux cas humains qui ont été néphrectomisés plus ou moins précocement et qui ont connu la guérison clinique, au prix du sacrifice d'un rein ; dans d'autres cas expérimentaux, l'évolution étant lente, il y a eu survie sans néphrectomie, mais le rein demeure atrophique, et fonctionnellement exclu.

- troisième éventualité, enfin, l'oblitération des veines rénales se fait très progressivement, ou de façon incomplète, par thrombose de faible volume, par spasme fonctionnel : l'évolution va se faire vers la constitution d'un syndrome néphrotique, comme dans un cas de LAGRUE, ou vers une amélioration ultérieure, et développement d'une circulation collatérale. Ce sont les cas

de guérison vraie, non seulement survie et guérison clinique, mais récupération fonctionnelle complète des deux reins. Pour obtenir cette évolution chez le nouveau-né, il faut évidemment qu'une thérapeutique permette d'abaisser l'urémie, d'en supprimer ou d'en prévenir les conséquences, en attendant la reprise de la fonction rénale. Ces circonstances sont jusqu'ici exceptionnellement réalisées ; ou bien l'état est trop alarmant pour temporiser, et la néphrectomie, si elle sauve l'enfant, s'oppose à une restitution ad integrum ; ou bien les lésions sont progressives, et le petit malade succombe. De ces faits on peut déjà prévoir toutes les difficultés thérapeutiques, la finesse du choix, l'audace parfois récompensée de la temporisation.

Nous voudrions encore envisager le mécanisme pathogénique de cette paradoxale thrombocytopénie habituellement signalée et dont l'importance est frappante : dans les formes mortelles de FLEURY on trouve des taux de 75 000 plaquettes avec temps de saignement de 7 minutes, ou encore 80 000 plaquettes avec temps de saignement de 4 minutes et caillot rétractile, ou même moins de 50 000 plaquettes. Chez des nourrissons de mêmes âges, le taux de la plaquettose est de 225 000 à 450 000.

Cette thrombocytopénie ne paraît pas en rapport directe avec l'occlusion thrombotique des veines rénales : expérimentalement chez le Lapin, BOHU et MAGARD ont montré que la ligature de la veine rénale n'a pas entraîné de modifications sensibles de la plaquettose. La thrombocytopénie des infarctus rénaux s'oppose à ce que l'on observe dans les thrombophlébites de l'adulte. Ce paradoxe peut rappeler le purpura thrombotique thrombocytopénique de MOSCHOKOWITZ au niveau des artérioles. AVERY pense que les plaquettes s'accumulent au niveau de la thrombose, donc deviennent moins nombreuses dans le

sang circulant ; MOLTEN pense que l'importance de la thrombocytopénie augmente avec les dimensions du thrombus. Autant d'hypothèses non vérifiées. L'examen microscopique ne permet pas de retrouver des amas de plaquettes. On a, un temps, admis l'hypothèse d'un piégeage local des plaquettes pour expliquer la thrombocytopénie des angiomes géants du nourrisson ; mais les expériences de P. PETIT et de O. SCHWEISGUT avec des plaquettes marquées par isotope radioactif ont permis de démontrer l'inexactitude de cette hypothèse.

Quelle qu'en soit la cause réelle, cette thrombocytopénie ajoute une difficulté de plus dans la décision thérapeutique.

-:-

- V -

DIAGNOSTIC POSITIF ET DIFFERENTIEL

-:-

"L'essentiel est de penser à l'infarctus rénal par thrombose veineuse chez le nouveau-né, l'affection étant sans doute plus fréquente qu'on ne l'admet" (ROUQUES).

Chez un nouveau-né, brutalement atteint, fébrile, un gros rein douloureux avec hématurie doit y faire songer ; si l'azotémie est élevée, progressivement, si l'urographie intra-veineuse montre, en face d'une azotémie normale, un rein exclu, on peut dire que le diagnostic est pratiquement certain. En effet l'hématurie isolée ne fait pas partie du tableau de la maladie hémorragique ; le ta bleau des malformations rénales, rein polykistique, hydronéphrose, sera tout différent.

Il est certain que des phénomènes autres que l'infarctus sont capables de donner lieu à des signes cliniques analogues. Les mêmes signes peuvent exprimer des désordres anatomiques différents, ce qui d'ailleurs explique les différences d'évolution. Les gros reins hématuriques par atteinte vasculaire seront précisés par l'urographie, qui seule est capable de distinguer de l'infarcissement rénal, où elle est définitivement négative, de la phlébothrombose sans infarctus, de la congestion rénale, de l'hydronéphrose, des reins polykystiques, des

kystes unilatéraux, des néphroblastomes (dont l'hématurie est rare à cet âge).

Caractéristique, l'infarctus rénal primitif du nouveau-né réalise un drame aigu avec choc, hématuries, gros rein exclu à l'urographie intra-veineuse. Une telle réunion doit faire suspecter le diagnostic. On s'appuyera alors surtout sur les

signes cliniques : syndrome abdominal avec vomissements et état de choc, oligurie, hématurie, tumeur de la loge rénale à la palpation ;

signes biologiques : hématurie, albuminurie, urée sanguine élevée, urée urinaire abaissée, anémie, leucocytose avec polynucléose, thrombocytopénie.

signes radiologiques : à l'urographie intra-veineuse, le rein atteint est exclu.

Mais ces mêmes signes cliniques et biologiques, début brutal, hématuries, risquent d'avoir d'autres significations : néphrite infectieuse, néphrite toxique, maladie hémorragique du nouveau-né. Le diagnostic différentiel finalement se centre assez vite autour des tumeurs du rein et de la fosse rénale chez le nouveau-né. En tenant compte des arguments de fréquence on saura donc envisager :

un néphroblastome, ou tumeur de Wilms, diagnostic qu'avait d'abord retenu VIARGUES pour son cas personnel, avec pour arguments : l'unilatéralité de la lésion, les hématuries, le volume du rein tumoral. Mais l'urographie intra-veineuse donnerait une image pyélocalicielle anarchique caractéristique, et non pas une exclusion rénale. Reconnaissons que souvent le diagnostic différentiel est ici difficile, et tranché seulement per-opératoirement ;

une hydronéphrose congénitale, unilatérale, ou bilatérale, mais à prédominance unilatérale. KAPLAN avait évoqué le diagnostic d'hydronéphrose bloquée pour expliquer l'exclusion du rein. Ce dia gnostic peut être fa vorisé par le caractère lisse, parfois rénitent de la tumeur rénale, l'exclusion possible du rein ; toutefois l'hydronéphrose donne une tuméfaction plus médiane, plus molle, fluctuante et parfois même liquidienne. Les signes généraux sont plus intenses, la pyurie est fréquente.

une nécrose corticale du rein, une thrombose glomérulaire aiguë. Mais dans les deux cas, les lésions sont bilatéra les, et on trouve un syndrome infectieux ;

une nécrose artérielle du rein : il existe une hypertension maligne, ce qui n'est pas le fait du nouveau-né ;

une occlusion de l'artère rénale, secondaire à une infection, pouvant s'accompagner de gangrène des extrêmités, de déshydratation massive ; on saura rechercher le poul fémoral ;

une atrophie ischémique du rein, avec hypertension artérielle ;

une hémorragie méningée, l'infarctus rénal donnant parfois une rectitude de la colonne vertébrale et des vomissements ; mais les hématuries, la perception d'une tumeur dans la fosse rénale rectifient le diagnostic.

une hémorragie par avitaminose K : le taux de prothrombine peut physiologiquement s'abaisser, jusqu'à 30% de sa valeur normale dans les deux ou trois premiers jours de la vie. Puis elle s'élève ensuite pendant les deux premiers mois. Une carence vitaminique K maternelle au cours de la gestation peut entraîner chez le nouveau-

né une chute importante du taux de prothrombine d'où certains syndromes hémorragiques. Mais il est rare que l'avitaminose K entraîne des hématuries : plus souvent il se produit des hémorragies méningées, cérébrales, gastriques ou intestinales. La perception d'une tumeur rénale, la constatation d'une élévation de l'azotémie, l'épreuve thérapeutique par la vitamine K, vont orienter le diagnostic vers l'infarctus rénal.

Le diagnostic de probabilité et parfois même de certitude étant porté, reste la décision thérapeutique. Les problèmes qu'elle soulève seront envisagés dans les pages qui terminent ce travail.

-:-

- VI -

TRAITEMENT

-:-

La grande question, actuellement, est de préciser les indications et les limites de la néphrectomie, donc les indications et les limites du traitement conservateur, en particulier de l'héparinothérapie.

Nous avons vu que pendant une première période de l'histoire des infarctus rénaux du nouveau-né, seules des constatations anatomopathologiques, nécropsiques, avaient fait connaître l'affection : l'évolution étant, spontanément, régulièrem ent fatale.

Puis vint l'ère chirurgicale, du fait des progrès réalisés en chirurgie infantile. La néphrectomie fut pratiquée quasi-systématiquement, avec d'ailleurs une forte proportion de succès.

Troisième étape, actuelle, qui est celle du refus de la néphrectomie systématique d'urgence chaque fois que possible, avec tentative d'un traitement conservateur, médical, comportant, en particulier, l'héparine. Des guérisons ont été obtenues, mais il s'agit surtout de survies, avec perte fonctionnelle et sans doute anatomique du rein atteint. Mais on peut dire que cette perte n'est pas absolument obligatoire, quelques rares cas ayant montré la possibilité d'une récupération spontanée ou du moins médicale du rein thrombosé, sinon infarci. Il est donc ten-

tant de risquer cette chance. FALLON en 1949, GAILLARD en 1960, ont obtenu la guérison de formes bilatérales. Faut-il discuter la réalité du diagnostic, ou simplement admettre qu'une telle évolution favorable est possible ?

A la question "Le rein infarci peut-il retrouver ses fonctions ? " une réponse négative serait en faveur de la néphrectomie systématique ; une réponse positive devrait donner davantage de place au traitement conservateur. FLEURY pense que la perméabilisation du caillot, le développement d'anastomoses veineuses périphériques étant possibles, comme le montrent des constatations expérimentales et aussi nécropsiques, la réponse doit être nuancée. On peut douter que les anastomoses soient capables de rétablir une circulation efférente efficace d'un organe qui tel que le rein a un si grand débit. La reprise d'une circulation collatérale évite, expérimentalement, l'hypertension artérielle. Mais entre la reprise d'une certaine circulation, et la restauration de la fonction rénale, il y a une grande marge d'autant plus que la destruction provoquée par l'infarctus rend difficile cette reprise fonctionnelle.

Pourtant, il est des cas dans lesquels l'infarcissement se limite au territoire de quelques branches d'origine des veines rénales ou d'un segment de la veine principale dédoublée, ce qui a été constaté dans un cas de FOURNIER et PAULI, dans un cas de FLEURY et collaborateurs : l'infarctus est donc partiel. Mais inversement aussi, une seule veine polaire anormale épargnée par la thrombose a pu assurer une assez longue survie dans le cas de PERRY et TAYLOR.

Ces considérations théoriques, ces faits d'observation, ont incité certains auteurs, à

la suite du succès de GAILLARD, à rejeter la néprectomie immédiate. Naturellement l'abstention n'existe que sur le plan chirurgical, et sur le plan médical, la réhydratation prudente s'impose toujours, tandis que l'alimentation sera pauvre en sels et en protides : par exemple lait de femme, ou mélange d'huile d'olive et de glucides, en calculant les quantités d'eau et de sel selon le débit des urines.

Dans le cas de GAILLARD et DELPHIN, il existait un état d'hypercoagulabilité sanguine, ce qui a justifié l'administration d'héparine, 60 mg par jour pendant dix jours : c'est à ce traitement anticoagulant que GAILLARD a imputé la guérison de son petit malade, atteint de phlébothrombose rénale bilatérale. PARRY avait entrepris un traitement héparinique post-opératoire, à partir du deuxième jour après la néphrectomie ; mais au sixième jour, est apparue une hémorragie, d'ailleurs bénigne, de la plaie opératoire.

FLEURY et BOHU avaient constaté chez leur petite malade une hypercoagulabilité sanguine, malgré l'hématurie et un taux de plaquettes à 100 000. Il existait une thrombose de la veine rénale droite avec infarcissement. Une perfusion veineuse a été installée avec 400 cc de sérum glucosé contenant 20 cg de chlorure de sodium pour 24 heures et 30 mg d'héparine. La situation s'est complètement rétablie mais l'urographie intra-veineuse, si elle a donné une image normale à gauche, a montré l'absence définitive d'opacification à droite.

On peut donc dire qu'actuellement, la néphrectomie ne doit plus être systématique, mais gardée en réserve. L'héparine doit pouvoir stopper l'évolution de la maladie, et parfois même permettre la restitution anatomique et physiologique du rein. Dès le diagnostic posé, par con-

séquent, le traitement par héparine est mis en oeuvre. BONDOUX dans sa thèse préconise soit quatre injections intra-veineuses, soit, mieux, la perfusion qui en même temps assure la réhydratation, le rétablissement de l'équilibre électrolytique, l'administration d'antibiotiques. La dose d'héparine actuellement utilisée est de 3 milligrammes par kilo de poids du corps et par 24 heures. FLEURY donne des doses triples, ce qui n'est pas sans risques ; GAILLARD pense que la posologie varie d'un cas à l'autre, et qu'elle doit être fixée de telle sorte qu'elle amène le temps de coagulation à 30 minutes : ce qui implique, pour un nouveau-né pesant 3 kilogs, une dose de 60 milligrammes par 24 heures.

FLEURY poursuit la perfusion pendant quatre jours, GAILLARD, BONDOUX, la prolongent dix jours, au minimum. Naturellement, tout au long du traitem ent le temps de saignement et le temps de coagulation seront surveillés, et en cas d'hémorragie, ou de perturbation alarmante de ces constantes, on arrêtera l'héparine et on la remplacera par du sulfate de protamine.

FLEURY signale dans ses premiers essais (1959) avec des doses de 30 et 40 mg par jour, un accident représenté au troisième jour du traitement par une anémie intense et un hémopéritoine qui furent heureusement jugulés. Avec la dose de 3 mg/kg préconisée par MICHON de tels accidents ne sont pas à redouter. Mais on peut se demander dans quelle mesure ce sont les propriétés anticoagulantes de l'héparine qui ont été efficaces et ont amené la guérison.

Quoiqu'il en soit, actuellement l'héparine est à tenter donc l'abstention chirurgicale, puisqu'en cas d'échec du traitement conservateur, on ne s'expose qu'à la perte du rein, et que celle-ci est certa ine avec la néphrectomie.

Que reste-t-il alors aujourd'hui des indications jadis impérieuses de la néphrectomie ? Il y a encore quelques années celle-ci était absolument nécessaire, et même urgente, puisque les cas livrés à eux-mêmes aboutissaient inéluctablement à la mort. Et de fait, malgré la mutilation imposée à un nouveau-né il faut reconnaître que les résultats immédiats et même suivis dans l'enfance étaient satisfaisants. VALARCHE en 1959 réunit 13 cas de néphrectomie avec 12 succès ; BOHU en 1960 sur 20 néphrectomies note deux décès par atteinte contrôlatérale ; 17 cas non opérés n'ont donné que trois guérisons.

La guérison spontanée paraissait rare, et même en cas de survie, d'évolution immédiate favorable, des complications ultérieures risquaient de survenir : extension du processus thrombosant à la veine cave inférieure, à la veine rénale contrôlatérale ; atteinte réactionnelle de l'organe congénère ; développement ultérieur d'une pyélonéphrite récidivante, d'une néphrite ; peut-être aussi apparition d'un syndrome néphrotique secondaire à une thrombose des veines rénales (LAMY).

La guérison a paru par contre beaucoup plus fréquente et même définitive dans les cas de thrombose unilatérale des veines rénales traités par néphrectomie rapide (KAPLAN).

On a donc révisé la notion de néphrectomie d'urgence, dont l'efficacité ne se fondait que sur l'empirisme : guérison des cas opérés avec le diagnostic erroné de tumeur rénale, mais les bons résultats ont maintenu l'indication de la néphrectomie lorsque mieux connu, l'infarctus rénal a pu être diagnostiqué pré-opératoirement. Inversement, les cas non diagnostiqués n'ont été identifiés qu'à l'autopsie, et ceux qui ont

guéri sans chirurgie sont demeurés méconnus. La guérison d'un cas non opéré parce que jugé inopérable a été le point de départ de cette révision. De plus, l'intervention n'a pas toujours évité l'extension de la thrombose à la veine rénale alterne. Tel le cas de SCZABA, cité par VIARGUES, qui a succombé au 4° jour post-opératoire. La néphrectomie ajourne le traitement anticoagulant, le rend plus difficile, moins efficace, alors qu'en commençant par le traitement conservateur et anticoagulant, on donne au petit malade une chance de guérison dans le sens d'une survie, et même parfois de la récupération fonctionnelle du rein -ce qui est exclu en cas de néphrectomie d'emblée. Enfin dans les formes bilatérales, il est évident que seul le traitement anticoagulant peut être tenté.

-:-

- V11 -

CONCLUSIONS

-:-

1 - L'infarctus primitif du rein n'a d'abord été connu chez le nouveau-né et le petit nourrisson que par des constatations nécropsiques. Avec une meilleure connaissance de sa symptomatologie et surtout avec les progrès de la chirurgie infantile, on sut porter le diagnostic intra-vitam et assurer la guérison de l'enfant, évidemment au prix du sacrifice du rein.

11 - Les résultats de la néphrectomie ont été si fréquemment satisfaisants que pendant encore des années, on n'a pas cherché d'autres méthodes thérapeutiques. Cependant le tableau clinique et radiologique, le syndrome biologique, furent de mieux en mieux précisés. Et c'est alors que devant un diagnostic fondé sur les signes généraux de syndrome abdominal avec vomissements, état de choc, oligurie, hématurie, tumeur de la loge rénale, azotémie, souvent thrombocytopénie, sur une image urographique d'exclusion rénale, on tenta un traitement conservateur : réhydratation, correction des troubles électrolytiques, antibiotiques, et surtout héparine.

111 - Avec un diagnostic précoce et donc un état

encore conservé on ne risque rien de surseoir à la néphrectomie et à tenter la perfusion réhydratante, puisque trois éventualités sont ainsi possibles :

- survie de l'enfant, guérison clinique mais aussi récupération fonctionnelle du rein atteint.
- survie de l'enfant, guérison clinique, mais rein exclu.
- résultats insuffisants, et recours à la néphrectomie.

lV - L'intérêt pratique de la connaissance de l'infarctus primitif du rein chez le nouveau-né et le petit nourrisson est donc important. L'intérêt dogmatique ne le cède en rien car la pathogénie de ces formes primitives demeure encore controversée ; sans doute plusieurs facteurs interviennent-ils concurrement pour créer les conditions favorables à la formation d'une thrombose rénale et secondairement à un infarctus, limité ou étendu, du rein.

-:-

Vu :
Le Président :
Signé : Julien MARIE

Vu :
Le Doyen :
Signé : G. BROUET

Vu et Permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris :
Signé : Jean ROCHE

- VIII -

BIBLIOGRAPHIE

-:-

BOHU D.,
A propos de quatre cas d'infarctus hémorragique du rein par phlébothrombose chez le jeune nourrisson. Guérison spontanée dans deux cas.
Thèse de Paris, 1960.

BONDOUX J.M.,
Infarctus rénal du nouveau-né. Diagnostic d'urgence et nouvelle perspective de traitement par héparine.
Thèse de Paris, 1965.

CANLORBE P.,
Infarctus du rein ; maladies rénales d'origine circulatoire chez l'enfant.
Encyclopédie Médico-Chirurgicale REIN 18069.

CHAPTAL J., JEAN R., DOSSA D., LOUBATTIERES R, MARTY M.,
Thrombose veineuse du rein chez le nourrisson. Deux cas d'évolution fatale, deux guérisons après néphrectomie.
Médecine Infantile fév. 1962, 69, p. 143-148.

DEHERRIPON H., FOURNIER A., PAULI A., CROCCEL A.,
Infarctus partiel du rein gauche par thrombose d'une veine rénale chez un nouveau-né.
Journ. Sc. Méd. Lille fév. 1954, 72.

ELIAS H., IOACHIM H.,
Thrombose de l'aorte de la veine cave inférieure et des veines rénales avec infarcissement hémorragique du rein chez le nouveau-né.
Ann. Péd. (Sem. Hôp. Paris) 24 mai 1959
35, p. 1817-1820.

FALLON M.,
Renal venous thrombosis in the newborn.
Arch. Dis. Child. 1949, 24, p. 125-135.

FLEURY J., DE MENIBUS G.H., EVREUX R., BOHU D.,
Sur les infarctus hémorragiques du rein, guérison spontanée, thrombocytopénie, transaminases.
Ann. Péd. Sem. Hôp. Paris, 1963, p. 1813-1815.
Arch. Fr. Péd. 1961, 18, p. 3316344.

FOURNIER A., PAULI A.,
Les infarctus rénaux par thrombose des veines rénales chez le nouveau-né et le nourrisson.
Le Nourrisson, nov, déc. 1955, 43, p. 242-243.

GAILLARD L., DELPHIN D., CAJFINGER M., BRUGIERE P.,
Thrombose bilatérale primitive probable des veines rénales chez le nouveau-né. Guérison par héparinothérapie.
Pédiatrie 1960, 15, p. 910-914.

GAROFALO L., MASTELLA G.,
Due neonati con infanto emorragico del ren.
Minerva Pediatrica 1° déc. 1961, 13, p. 1660-1668.

JAMAIN B., MICHON L., AUBERTIN D., JAGERSCHMIDT G., BONDOUX J.M.,
Une urgence néonatale : l'infarctus rénal par thrombose de la veine rénale.
Gynécologie Obstétrique 1963, 62, p. 631-642.

KAPLAN M., STRAUS P., GRUMBACH R.,
Infarctus rénal unilatéral primitif chez un nouveau-né. Néphrectomie. Guérison.
Arch. Fr. Péd. 20 mai 1958, 15 1.

MAC CLELLAND CH. Q., HUGHES J.P.,
Thrombosis of the renzl veins in infants.
Journ. of Pediatrics 1950 36, p. 214-220.

MICHON L., AUBERTIN D., JAGERSCHMIDT G.,
Deux cas de thrombose primitive de la veine rénale chez 2 nouveau-nés. Guérison de l'un d'eux par perfusion d'héparine.
Ann. Péd. (Sem. Hôp. Paris) 2 fév. 1962, 38, p. 119-122.

MILBURN C.L.,
Hemorrhagic infarction of the kidneys in infants, report of a unilateral case in a 8-days old male with survival of infant following successful nephrectomy.
Journ. of Pediatrics, aout 1952, 41, p. 133-140.

MILLER H.C., BENJAMIN J.A.,
Acute idiopathicare, al vein thrombosis in infant.
Pediatrics aout 1962, 30, p. 247-252.

MORISSON J.E.,
Renal venous thrombosis and infarction in the newborn.
Arch. Dis. Child. 1945, 20, p. 129-132.

NEBOUT R.,
Infarctus rénal primitif unilatéral chez un nouveau-né. Néphrectomie.
Arch. Fr. Péd. 7 juill. 1959, 16, p. 1221-1223.

OHM. R.,
Infarctus rénal hémorragique chez le nou-

veau-né.
Arch. f. Kinderheilkunde 1959, 161, p. 77-87.

PANIZON F., d'AMBROSIO G.,
Infarto renale del lattante (osservazioni clinico, terapeutiche ed anatomopatologiche).
Acta Paediatrica Latina, nov déc. 1960, 13, p. 571-595.

PELLEGRINI N.,
Trombosi della vena renale ed infarcimento emorragico senza trombosi nel rene del neonato e del lattente.
Rivista Anat. Patol. 1961, 20, p. 534-577.

PLICHET A.,
Les maladies du rein d'origine vasculaire chez le nourrisson et l'enfant.
Presse Méd. 6 fév. 1952, 60, p. 156-157.

POUPINET S.,
Contribution à l'étude des infarctus rénaux du nouveau-né et du petit nourrisson avec ou sans thrombose des veines rénales.
Thèse de Paris 1956.

ROYER P., HABIB R., MATHIEU H.,
Problèmes actuels de néphrologie infantile.
Paris 8° 1963.

TVETERAS E., RUDSTROM P.,
Renal thrombosis in a newborn. Report of a "primary" case successfully treated by surgery.
Acta Paed. Uppsala sept. 1956 45, p. 545-550.

VALARCHE J.,
La thrombose rénale primitive du nouveau-né. A propos d'un cas de thrombose unilatérale guérie après néphrectomie.
Thèse de Pa ris 1959.

VEGA L.A.,
La thrombose de la veine rénale chez le nourrisson.
Journ. Am. Méd. Assoc. 11 fév. 1961, 175, p. 500-501.

VIARGUES G.,
Infarctus rénal chez le nouveau-né.
Thèse de Toulouse 1964.

WARREN H., BIRSONG M., KELLEY R.,
Renal vein thrombosis in infant.
Journ. Am. Méd. Assoc. 1953, 152, p. 700-703.

ZUELZER W.W., SEYMON CH., KURNETZ R., NEWTON W.A., FALLON R.,
Vascular renal diseases in nurslings and children.
Am. Journ. Dis. Child. janv. 1951, 81, p. 21-25, 27-37, et p. 38-46.

-:-

BIBLIOGRAPHIE

-:-

		Pages
1.	Avant-Propos	17
11.	Historique	21
111.	Clinique	27
1V.	Etiopathogénie	45
V.	Diagnostic positif et différentiel	51
V1.	Traitement	55
V11.	Conclusions	61
	Bibliographie	63

-:-